

COMUNICACION SOBRE UN CASO DE ENFERMEDAD DE MOSCHCOWITZ O PURPURA TROMBOCITOPENICA TROMBOTICA

Dr. Oscar Barragán
Hematólogo. Adjunto Servicio de Hematología y
Banco de Sangre del Hospital Universitario
"Dr. Antonio María Pineda".

Dr. Héctor Herrera Guada
Neurólogo. Jefe del Servicio de Neurología del
Hospital Universitario "Dr. Antonio María Pineda".

RESUMEN.

Se describe un caso de Púrpura Trombocitopénica Trombótica o Enfermedad de Moschcowitz en una paciente de 48 años de edad, quien presenta en forma aguda, cuadro hemorragíparo, ictericia, orinas hematúricas, fiebre y manifestaciones neurológicas fluctuantes. Estas últimas dadas por cambios súbitos de consciencia: confusión mental, desviación conjugada de cabeza y ojos hacia la derecha y rigidez de nuca. La duración de estos episodios es de horas con recuperación completa y se repiten a diario durante los 5 días finales de su enfermedad.

Se hacen consideraciones sobre Etiopatogenia, Anatomía Patológica, Fisiopatología. Evaluación y Tratamiento. Se revisa bibliografía.

SUMMARY:

We described one case of Thrombotic Thrombocitopenic Purpura on a 48 years old woman. She showed acute ictericia, equimosis, petequias, haematuria fever and variable neurologic signs. The neurological manifestations were: confusion, right side head and eyes desviation and neck rigidity. The period of time of these signs were hours with complete recuperation the same day. Those episodes were repited during the last final five (5) days of her life.

We also made some consideration about Etiology, Pathophysiology and Pathologic Anatomy. Evolution and treatment. Bibliographic references is revised.

INTRODUCCION:

Afección descrita por E. Moschcowitz en 1925, bajo el título de "Una anemia pleiocrómica febril aguda con trombosis hialina de las arteriolas y capilares terminales: Enfermedad no descrita".

I. CLINICA:

Aparece más frecuentemente en mujeres entre la tercera y cuarta década de la vida (10,11). Todos los pacientes tienen fiebre, manifestaciones hemorrágicas, anemia, enfermedad renal y trastornos neurológicos. Cerca del 50 por ciento de los pacientes debutan con alteraciones neurológicas, que pueden ser: cambios mentales (confusión, delirio, alteración del estado de consciencia).

Otros signos neurológicos incluyen: afasia, hemiparesia, convulsiones, ataxia, defectos del arco visual. Son alteraciones típicamente remitentes y sujetas a cambios súbitos (10).

II. ANATOMIA PATOLOGICA:

Se consiguen oclusión de capilares arteriolas por material tipo fibrina en riñón, corazón, cerebro, páncreas y glándulas suprarrenales. Algunos autores han hallado a nivel de la unión arteriolo-capilar de dilataciones aneurismáticas como un hallazgo propio de la Púrpura Trombocitopénica Trombótica.

III. ETIOLOGIA Y PATOGENESIS:

La etiología es desconocida. Patogenia: se supone un daño focal de pequeños vasos como el evento primario; los trombos intravasculares y los micro-aneurismas pueden ser un fenómeno secundario. Las siguientes afecciones se han referido como causas subyacentes del daño focal vascular antedicho:

- Alergia a drogas (Penicilina)
- Ricketsiosis
- Vacunaciones (Anti-gripales)
- Enfermedades auto-inmunes:
- Lupus eritematoso disseminado
- Síndrome de Sjogren
- Poliarteritis nodosa
- Neoplasias (4,10).

IV- FISIOPATOLOGIA:

Nos remitiremos exclusivamente a explicar los trastornos neurológicos cíclicos:

Los mismos se deberían a isquemia cerebral transitoria, ya sea de tallo o corteza por trombosis fibrino-plaquetaria a nivel arteriolo-capilar susceptible a fragmentación (9,10).

V. LABORATORIO:

Anemia. La anomalía más característica es a nivel de los (lóbulos rojos que aparecen distorsionados y fragmentados (esquistocitosis).

Trombocitopenia.

Leucocitosis con desviación a la izquierda y aparición de granulocitos inmaduros..

Médula ósea: Hiperplasia eritroide y aumento de megacariocitos jóvenes.

Bilirrubina: aumentada a expensas de la no conjugada.

En el electroencefalograma y en electrocardiograma, han sido reportados cambios no especificos.

Pruebas de coagulación:

- Tiempo de protrombina: NORMAL.
- Tiempo parcial de tromboplastina: NORMAL o REDUCIDO.
- Fibrinógeno: NORMAL (10,11).

VI. TRATAMIENTO: (4,5,6,7,8,9,10,11).

- Esteroides.
- Dextrán de bajo peso molecular.
- Esplenectomía
- Transfusión de plasma fresco y plasmaféresis.

VII. PRONOSTICO:

80 por ciento de mortalidad, antes de los 3 meses. Escasamente un 10 por ciento sobrevive el primer año (5,6,7,8,9,10,11).

CASO CLINICO:

-M.G. de P.

- 48 años

PROCEDENCIA: El Tocuyo, Estado Lara.

OCUPACION: Venta de perfumes, inciensos, hierbas.

FECHA DE INGRESO: 14-11-83.

Una semana antes del ingreso asistió a Consulta con Hematólogo por presentar equimosis generalizada en todo el cuerpo y decaimiento general, valorada y practicados exámenes de laboratorio, se le diagnostica: PURPURA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA, se le indicó: PREDNISONA, 60 mg/diarios, tratamiento ambulatorio.

El 24 de Noviembre de 1983, acusa náuseas, vómitos, cefalea y somnolencia, motivos por los cuales se hospitaliza.

EXAMEN FISICO DE INGRESO:

TA: 12-7, P-80, T-36°. Tinte icterico de piel y mucosas equimosis y petequias generalizadas, orinas hemáticas (intensas).

EXAMEN NEUROLOGICO:

Confusa, no cumple órdenes sencillas, no emite palabras, no controla esfínteres. Tendencia a la desviación de cabeza y ojos hacia la derecha.

No focalización motora aparente.

Pupilas isocóricas.

Fondoscopia: NORMAL.

Rigidez de nuca.

HIPOTESIS DIAGNOSTICAS:

Púrpura Trombocitopénica Idiopática
Hemorragia sub-aracnoidea
Hemorragia intraparenquimatosa de hemisferio derecho
Se practica PL: LCR agua de roca
Presión inicial: 12 cm. de agua
Se practica TAC cerebral: NORMAL (Ver anexo).

EVOLUCION:

15 de Noviembre 1983 (en la mañana).

Amanece mejor. Vigil, se comunica, orientada en tiempo-espacio. Desapareció rigidez de nuca así como la desviación de la cabeza y ojos a la derecha. Persisten orinas hematóricas. Temblor fino de reposo en miembro inferior izquierdo.

15 de Noviembre 1983 (en la tarde).

Nuevamente confusa, algo agitada, no comprende órdenes, estado nauseoso, con vómitos.

Se practicó electroencefalograma con dificultad por escasa colaboración de la paciente. Resultado EEG: lento, difuso, con signos de lateralización derecha sugestivo de daño encefálico difuso a predominio en hemisferio derecho (Ver anexo).

16 de Noviembre 1983 (en la mañana).

Amanece bien, desde el punto de vista comunicacional, lenguaje normal, sin signos de focalización neurológica.

A la fundoscopia: Hemorragia "en llama" a la hora 11 ojo derecho. Sólo acusa mareos al sentarse en la cama. Ha presentado desde ingreso ascensos de temperatura (entre 38^o y 39^o).

Se ordena exámenes para descartar colagenosis: Resultados : NEGATIVOS.

16 de Noviembre 1983 (en la tarde).

En base a la evolución clínica de la paciente y nueva revisión de las láminas hematológicas (ver anexo), se llega al diagnóstico de Púrpura Trombocitopénica Trombótica con episodios de izquemia cerebral transitoria por micro-angiopatía trombótica.

Se continúa tratamiento con esteroides (Decadrón: 8 mg. cada 8 horas IV.).

Iníciase: Dextrán de bajo peso molecular.

Dipiridamol

Concentrados globulares.

Antiácidos.

Hidratación.

17 de Noviembre 1983 (en la mañana)

Vigil, confusa, no cumple órdenes sencillas, rechaza ingerir alimentos o medicamentos, por lo que se coloca gavaje.

17 de Noviembre 1983 (en la tarde)

Persiste estado confusional. Febril 38,5^o C.

18 de Noviembre 1983 (en la mañana)

Amanece bien, lúcida. Lenguaje normal Orinas: Hematóricas

19 de Noviembre 1983 (en la mañana)

Paciente amanece grave. EN COMA. Febril.

Reacción de despertamiento: no tiene

Motilidad espontánea motora escasa

Reactividad al dolor- sin mueca facial

Reactividad vegetativa: presente.

Reflejo corneal: abolido bilateral.

Movimiento de vagabundeo ocular.

FONDOSCOPIA: Hemorragias a la hora 11 y 7 de ojo derecho.

No rigidez de nuca.

Reflejos osteo-tendinosos: Presentes-simétricos (-).

PLANTARES: flexores.

ORINAS: colúricas

19 de Noviembre 1983 (en la tarde)

La paciente presenta un sangramiento severo por la boca y fosas nasales, disnea aguda y fallece.

COMENTARIOS:

Nuestra paciente presenta todos los elementos clínicos descritos en la literatura sobre esta enfermedad; sin embargo, nuestra inicial hipótesis diagnóstica producto de una primera valoración sin el auxilio evolutivo y laboratorio fue de:

1. Púrpura trombocitopénica idiopática.
2. Hemorragia sub-aracnoidea.
3. Hematoma intraparenquimatoso de hemisferio derecho.

Cuando se presentaron los episodios remitentes de trastornos neurológicos y las alteraciones típicas de los glóbulos rojos en el frotis periférico, nos permitieron establecer el diagnóstico definitivo de PURPURA TROMBOCITOPENICA TROMBOTICA.

Recalcamos lo llamativo de las alteraciones neurológicas por su fluctuación y reversibilidad (Forma Cíclica) asociada a Púrpura como una característica clave para la guía diagnosticada de esta enfermedad.

14-11-83

15-11-83

15-11-83

16-11-83

INFORMES DE LABORATORIO:

14-11-83 L.C.R. o x mm³ - números de células crenados escasos - aspecto agua de roca -

Color: incoloro. No contiene coágulos. Glucosa: 95 mgs. por ciento. Proteínas: 21,66 mgs. por ciento - Pandy: NEGATIVO.

14-11-83 Bilirrubina total: 4,43 mgs.

DIRECTA: 0,35 mgs. por ciento

INDIRECTA: 4,08 mgs. por ciento.

15-11-83	Hematocrito.....	21 por ciento
	Hemoglobina	6,21 grs. por ciento
	Reticulocitos	17,6 por ciento
	Eritroblastos.....	44 x mm ³
	Plaquetas.....	9000 x mm ³
	Leucocitos.....	5488 x mm ³
	Eosinófilos.....	1 por ciento
	Mielocitos.....	5 por ciento
	Metamielocitos.....	6 por ciento
	Cayados.....	2 por ciento
	Segmentados.....	70 por ciento
	Linfocitos.....	15 por ciento
	Promielocitos.....	1 por ciento

P T T.....NORMAL

15-11-83 Actividad lenta difusa con evidente depresión y mayor lentitud hacia regiones derechas. (Electroencefalograma).

16-11-83 Anticuerpos antinucleares (ANA): NEGATIVO.

Método: Inmuno fluorescencia indirecta.

Complemento hemolítico: (CH50) 150 U (V.N. 150 - 250 U)

Células L.E.: NEGATIVO.

17-11-83 EXAMEN DE ORINA:

Color: hematúrica	Albumina: Positiva(++++)
Aspecto turbia	Glucosa Negativo
Densidad. 1.030	Pigmentos bil Negativo
Reacción. Ácida	Hemoglobina Positiva (++++)

EXAMEN MICROSCOPICO

Cilindros granulosos gruesos, 8-10 p/c, Cilindros hemáticos: 0-10 p/c, Cilindros granulosos finos, bacterias presentes.
filamentos mucosos, hematíes 20-24 p/c.

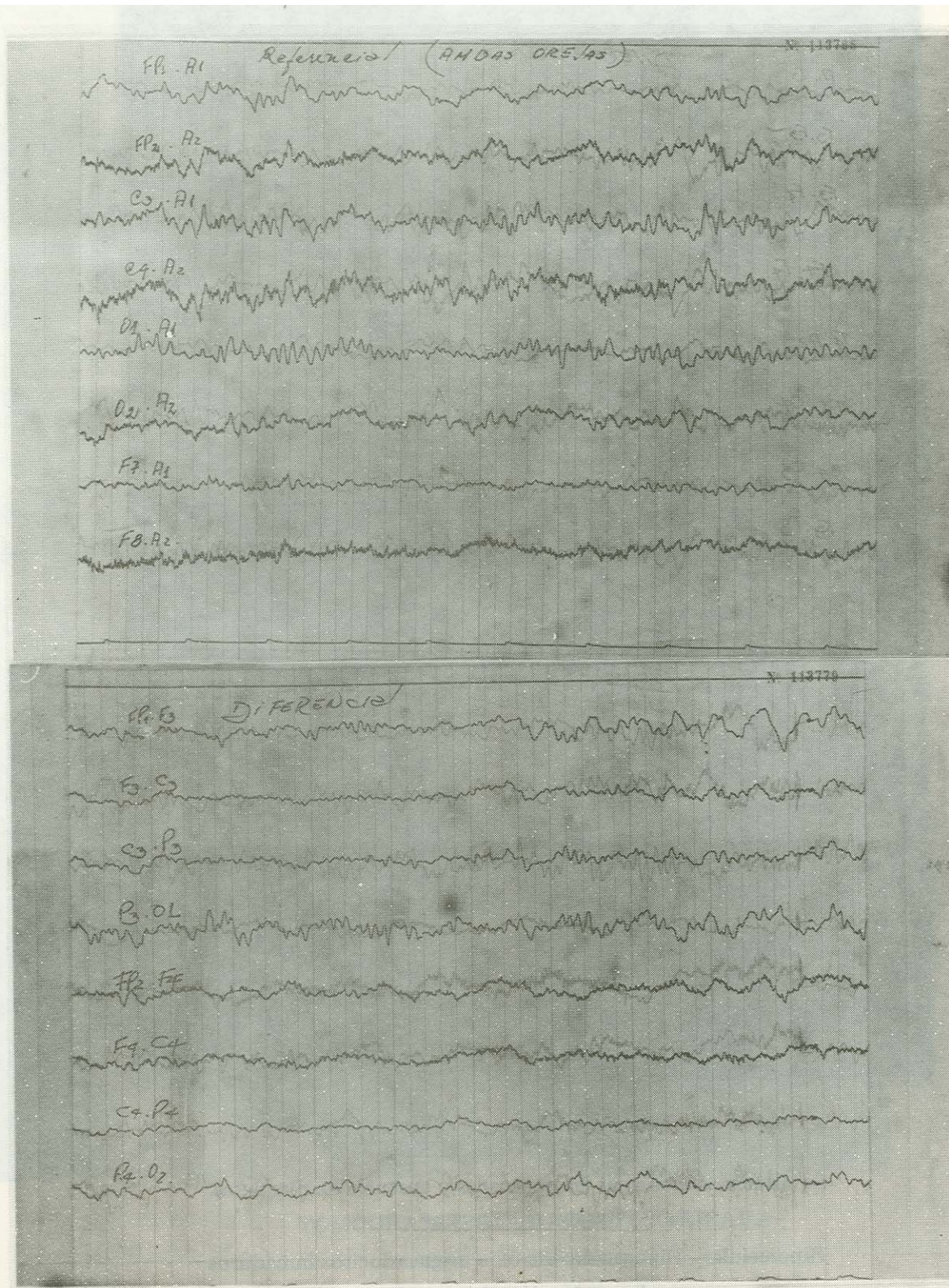
Creatinina..... 1,99 mgrs por ciento

Urea..... 51,95 mgrs por ciento

Glicemia..... 116,8 mgs. por ciento (V N. 76-115 mgrs por ciento)

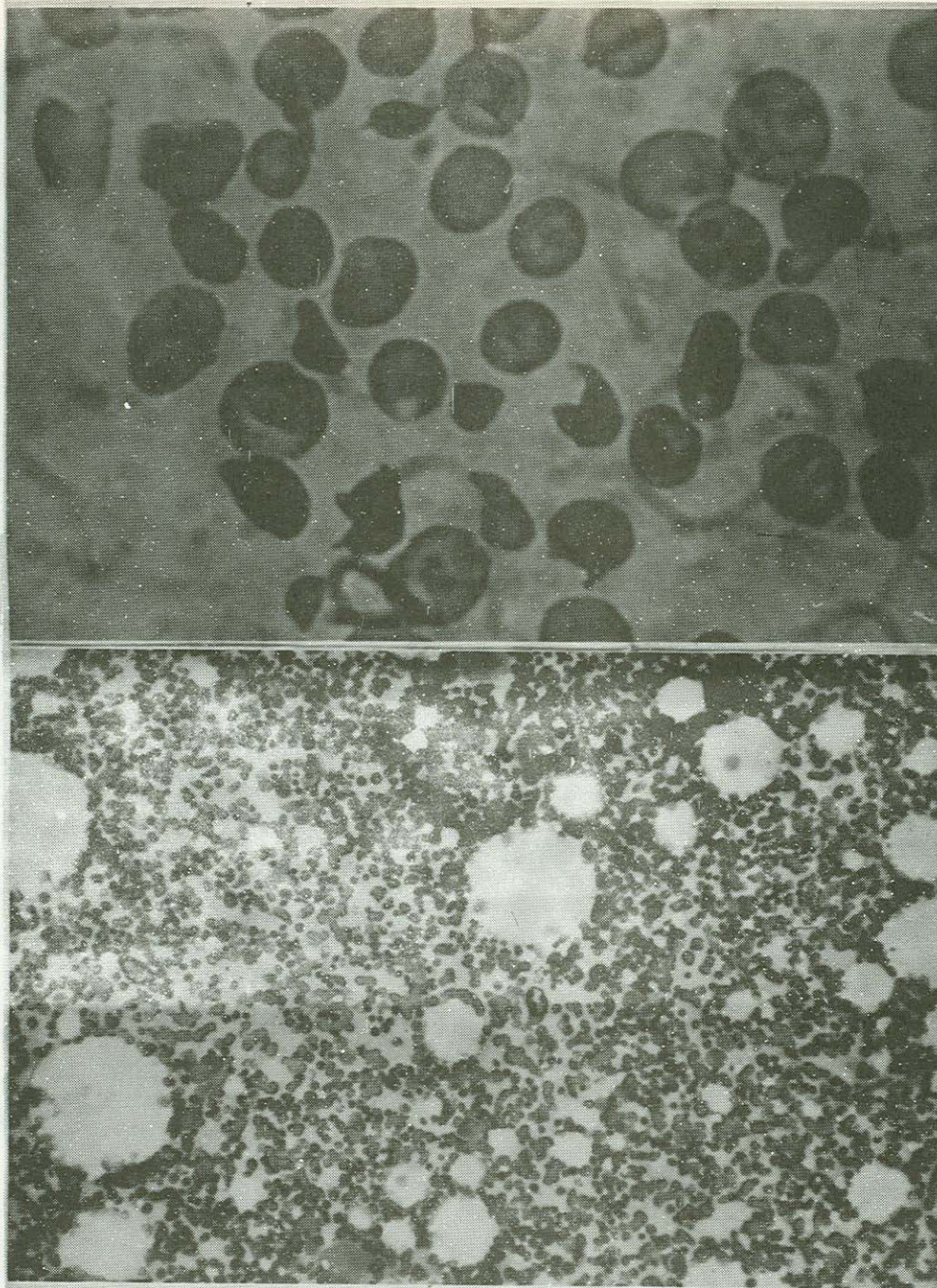
T.G.O..... 117,6 IU/L (V. N 10-30 IU/L)

T.G.P..... 48,6 IU/L (V N. 6-37 IU/L)



ELECTROENCEFALOGRAMA

Actividad lenta, difusa, con evidente depresión
y mayor lentitud hacia regiones derechas.

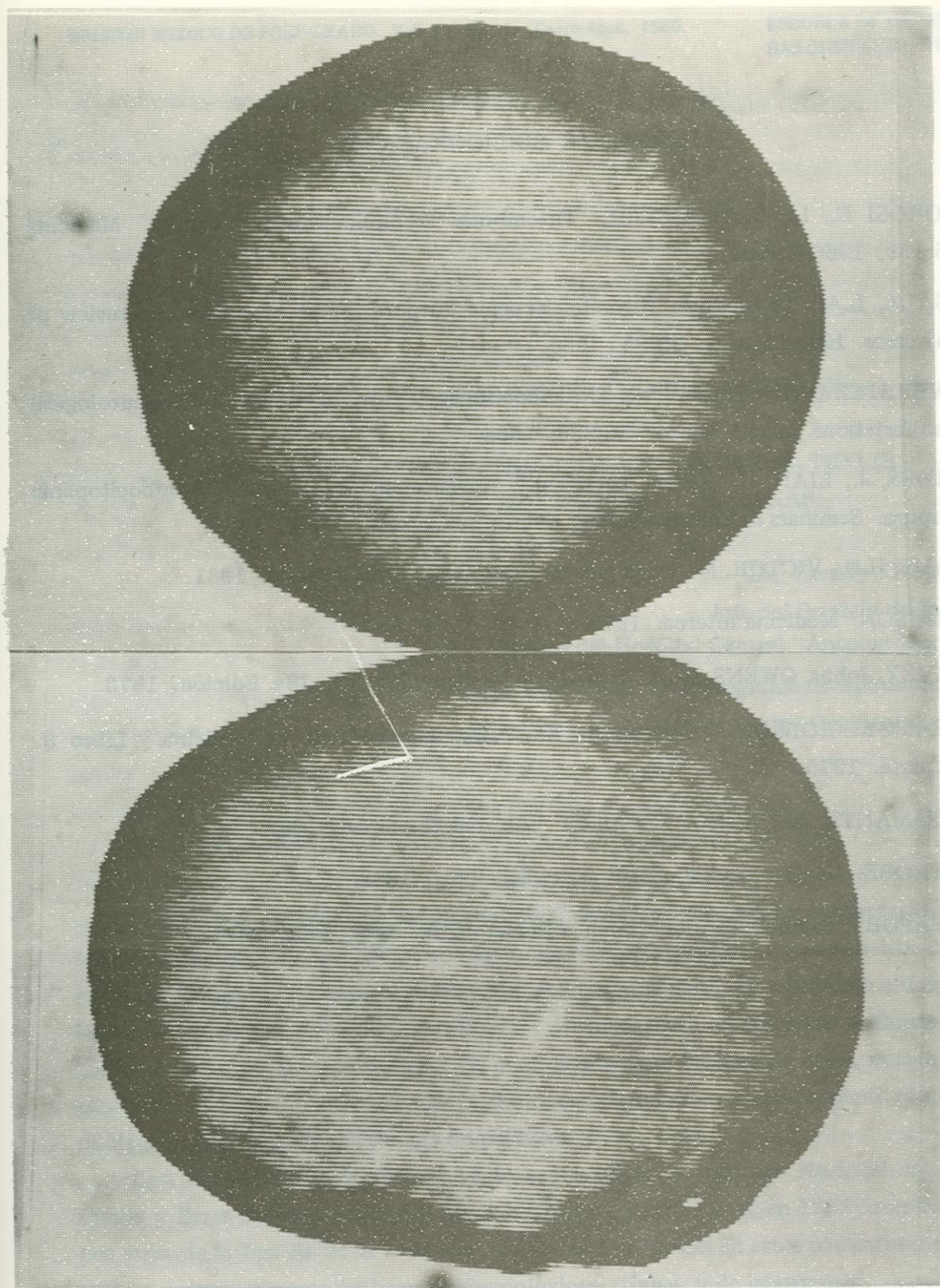


FROTIS DE SANGRE PERIFERICA

Se aprecia células rojas fragmentadas y ausencia de plaquetas.

MEDULA OSEA

Hipercelular - Hiperplasia eritroide megacariocitos inmaduros
sin producción plaquetaria.



TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTARIZADA

Reportada como Normal.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. AMOROSI E., L.; ULTMAN, J.R. Thrombotic Thrombocitopenic Purpura. *Medicine* 45:139, 1966 Review.
2. CASALA, L.A. Thrombotic Thrombocitopenic Purpura report of a case and review pf 157 cases. *Hawai Med. J.* 25:93. 1965.
3. SILVERSTEIN, A. Thrombotic Thrombocitopenic Purpura. The initial neurological manifestations. *Arch. Neurol.* 18:358. 1968.
4. BYRNES, J., LIAN, E. Recent Therapeutic Advances in Thrombotic Thrombocitopenic Purpura. *Seminars in Thrombosis and Hemostasis.* Vol V, No. 3. 1979.
5. ADAMS, H.D., VICTOR, M. *Principios de Neurología.* Edit. Revertè. 1981.
6. HARRISON. *Medicina Interna.* 1978.
7. HARVEY, Johns, QWENS, Ross. *Tratado de Medicina Interna.* 18a. Edición. 1973.
8. PASSAMORE-ROBSON. *Tratado de Enseñanza Integrada de la Medicina.* Libro 3. 1a. parte. 1975.
9. BUSTAMANTE, RECAGNO, VELASCO. *Editorial El Ateneo.* 1983.
10. WINTROBE. *Hematology.* 8a. Edition. Philadelphia. 1981.
11. RAPPAPORT, Samuel. *Introducción a la Hematología.* Salvat Edit. 1974.